

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N°

1006

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jacques PIARRAT

Né le 22 Avril 1913, à USSEL (Corrèze)

ESSAI
SUR LE MONGOLISME

Président : M. CARNOT, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1939

0001

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N°
—

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jacques PIARRAT

Né le 22 Avril 1913, à USSEL (Corrèze)

ESSAI
SUR LE MONGOLISME

Président : M. CARNOT, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

—
1939

I. — Professeurs

Anatomie
Physiologie
Physique médicale
Chimie médicale
Bactériologie
Parasitologie et histoire naturelle médicale
Pathologie médicale et générale
Pathologie médicale
Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale
Thérapeutique
Hygiène et médecine préventive
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie
Pathologie expérimentale et comparée
Hydrologie thérapeutique et climatologie
Clinique médicale
Hygiène et clinique de la première enfance
Clinique des maladies des enfants
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Clinique des maladies du système nerveux
Clinique des maladies infectieuses
Clinique chirurgicale
Clinique ophtalmologique
Clinique urologique
Clinique d'accouchements
Clinique gynécologique
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
Clinique thérapeutique médicale
Clinique oto-rhino-laryngologique
Clinique thérapeutique chirurgicale
Clinique propédeutique
Clinique de la Tuberculose
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte
Clinique de neuro-chirurgie
Clinique cardiologie
Assistance médico-sociale

Professeurs sans chaire

MM.
ROUVIERE
Leon BINET.
STROHL.
POLONOVSKI.
Robert DEBRE.
BRUMPT.
BAUDOUIN.
ADRAMI.
MONDOR.
LEROUX.
CHAMPY.
TIFFENEAU
HARVIER.
TANON.
BALTHAZARD
LAIGNEL-
LAVASTINE
FIESINGER.
CHIRAY.
LOEPER.
CARNOT.
Marcel LABBE.
CLERC.
LEREBoullet
NOBECOURT.
H. CLAUDE.
GOUGEROT.
GUILLAIN.
LEMIERRE.
CUNEO.
GOSSET.
GREGOIRE.
LENORMANT.
FERRIEN.
CHEVASSU.
LEVY-SOLAL.
COUVELAIRE.
JEANNIN.
MOQUOT.
OMBREDANNE
RATHERY.
LEMATRE.
Pierre DUVAL
VILLARET.
TROISIER
MATHIEU.
Clovis VINCENT.
LAUBRY.
N...
HAZARD.
HOVELACQUE
MULON.
OLIVIER.
SANNIE.
VERNE.



II. — Agrégés en exercice

MM
AMELINE
BARIETY
FENARD Henri
BERNARD Et.
BESANÇON (J.).
BOULIN
BULLIARD
CATHALA
COSTE
CHEVALLIER
DOGNON
FUNCK-
FEY
GAILLARD
GASTINEL
Pathologie chirurgicale.
Pathologie médicale.
Pathologie médicale.
Pathologie médicale.
Hydrologie.
Pathologie médicale.
Histologie.
Pathologie médicale.
Pathologie médicale.
Pathologie médicale.
Physique
Pathologie chirurgicale.
Urologie.
Parasitologie.
Bactériologie.

MM.
DE GAUDART
D'ALLAINES ..
GAYET
DE GENNES ...
GIROUD
HAGUENAU
HALPHEN
HUGUENIN
JOANNON
LACOMME
LANTUEJOUL ..
LAROCHE Guy.
LAVIER
LELONG
Pathologie chirurgicale.
Physiologie.
Pathologie médicale.
Histologie.
Pathologie médicale.
Oto-rhino-laryngologie
Anatomie pathologique.
Hygiène.
Obstétrique.
Obstétrique.
Pathologie médicale
Parasitologie.
Pathologie médicale.

MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J.) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-	
DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE..	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RENARD.....	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-	
BERT	Physiologie.
HEITZ-BOYER..	Pathologie chirurgicale.

MM.	
LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale.
NEVEU-	
LEMAIRE..	Parasitologie.
LE LORIER	Obstétrique.
SCHWARTZ ...	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.	
ALAJOUANINE..	} Clinique médicale
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROÏ	
DONZELOT ...	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR- VAL-	
LERY-RADOT..	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale
BROcq	
CADENAT	
GATELLIER	
MOURE	
QUENU	
VELTER	
ECALLE	} Clinique obstétricale
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique
RUPPE	Stomatologie.
WEILL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MA MERE

AUX MIENS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT
Professeur à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de l'Hôpital Beaujon
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand hon-
neur d'accepter la présidence de
cette thèse.

Hommage respectueux.

A MES MAITRES

MONSIEUR LE PROFESSEUR LÉPER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUY-LAROCHE

Qui m'avait préparé un sujet de
thèse que les circonstances ne
m'ont pas permis de réaliser.

Avec mes remerciements et mes
vifs regrets.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOURE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ETIENNE BERNARD

MONSIEUR LE DOCTEUR LALLEMANT

MONSIEUR LE DOCTEUR GRIVOT

ESSAI SUR LE MONGOLISME

INTRODUCTION

Depuis près de cent ans que l'idiotie mongolienne avait été remarquée par Seguin dans la masse des enfants arriérés, de nombreux travaux ont vu le jour sur cette question. Et, pourtant, depuis sa description complète sous le nom de « Mongolian Imbecillity », en 1866, par Langdown Down, l'intérêt de cette question est loin d'être épuisé. Et, même actuellement, il revient à l'ordre du jour. En effet, de nombreux auteurs soutiennent que la fréquence de cette affection a fortement augmenté depuis la guerre. Tous ou presque, font jouer un grand rôle à la fatigue des géniteurs, aux privations, aux chocs moraux, bref à tous les éléments rencontrés au cours des guerres.

Par ailleurs, un médecin de Barcelone nous a affirmé avoir remarqué, depuis la guerre d'Espagne, un grand nombre de mongoliens parmi les naissances de la classe pauvre, et ce, dans toute la Catalogne. Il n'existe aucun travail publié encore à ce sujet, néanmoins, ce fait nous ayant frappé, nous nous

sommes demandé si la longue période de tension qui a précédé la guerre actuelle, ne devait pas nous faire craindre une recrudescence de l'affection, qui englobe déjà 10 % des arriérés.

En effet, la conception du mongolisme a viré du tout au tout dans ces dernières années. Dans les conceptions anciennes, la spécificité jouerait le principal rôle, sans oublier les autres grands facteurs de dystrophie, tel l'alcoolisme. On a fait intervenir aussi le climat, la race, la consanguinité. Nous verrons, dans cette étude, le rôle qu'il faut faire jouer à ces différents facteurs.

Ultérieurement, on démontra qu'il ne s'agissait pas d'une anomalie réversible, comme l'avait cru Langdown Down. L'enfant mongolien est un anormal complet, l'état physique et l'état mental ne peuvent être dissociés. Puis, on put constater que le mongolisme n'était pas l'apanage de la race blanche. Enfin, l'étude des jumeaux et celle des collatéraux ont induit à penser que le mongolisme était d'origine germinative, gamétique.

En effet, un seul jumeau est touché et c'est dès la conception qu'il faut chercher la cause du syndrome. C'est avec une fréquence bien plus grande que dans les populations témoins, que l'on rencontre chez ces individus et leur famille des anomalies surtout psychiques. « Aucune autre maladie, dit R. Turpin, la schizophrénie exceptée, ne s'accompagne d'une telle proportion d'anormaux ».

Donc, avec cette origine gamétique, nous en revenons à l'importance des causes extrinsèques, à l'importance des géniteurs eux-mêmes, bref à tous les éléments susceptibles de faire établir une certaine prophylaxie de l'affection.

Au point de vue thérapeutique, les extraits thyroïdiens, les médications calmantes sont à associer à tous les efforts de psycho-pédagogie, de la famille, puis de centres spécialisés.

La persévérance est de mise, permettant une réadaptation « humaine », sinon sociale.

Le tableau clinique du mongolisme est sans doute maintenant bien connu, mais il nous faut le rappeler brièvement, en ayant surtout en vue les éléments d'où découlent des conclusions pathogéniques.

On peut dire que, dans cette maladie, *totius substantiæ*, les signes physiques sont à prédominance céphalique, et le facies mongolien **caractéristique** est bien classique.

C'est, en effet, dès la naissance que l'aspect peut s'affirmer.

Il y a brachycéphalie constante, avec tête ronde, saillie occipitale atténuée ou absente, cheveux normaux ou bas implantés.

L'œil est l'élément essentiel.

La fente palpébrale est oblique en bas et en dedans. L'angle interne de l'œil est fermé par un repli vertical, variété spéciale d'épicanthus, troisième paupière ébauchée, cachant la caroncule et allant de la paupière supérieure à la joue, en dessinant une ligne concave.

Cette malformation peut manquer, mais la désaxation est constante, avec élargissement de l'écart entre les yeux.

L'axe vertical des deux paupières (entre le point le plus élevé de l'une et le plus bas de l'autre) n'est pas perpendiculaire à l'axe horizontal.

Ajoutons les anomalies possibles du cristallin : blépharite, strabisme, nystagmus, cils rares.

Par ailleurs, front bas, bombé avec suture métopique fréquemment persistante.

Nez formant angle droit avec le front, les ouvertures nasales sont dirigées obliquement en haut et en dehors, la racine est fortement déprimée, sans toutefois prendre l'aspect hérédosyphilitique.

Notons que certains de ces caractères ne sont pas relevés dans la race mongole normale.

Dans le reste de la face, les pommettes sont saillantes (moins que dans la race mongole).

Oreilles divergentes, décollées, lobule et ourlet souvent absents.

Bouche fréquemment ouverte avec ptyalisme.

La langue, fait important, est souvent plicaturée, à plis transversaux et parallèles.

Mais ce caractère n'apparaît que tardivement.

Elle est animée de mouvements de succion.

Dans l'ensemble, le faciès est asiatique, mais l'aspect n'est pas complètement celui en pleine lune des myxoédémateux.

De plus, les cavités buccale et pharyngée sont rétrécies, conséquence des malformations osseuses, et ce fait est aggravé par l'hypertrophie lymphoïde avec toutes ses conséquences.

Dents retardées, irrégulières.

Dans le reste du corps, les anomalies sont moins évidentes et moins régulièrement rencontrées, mais encore nombreuses.

Développement retardé du tronc, parfois infantilisme.

Direction rectiligne de la colonne vertébrale.

Mains larges, molles, en battoirs, notons déjà la brièveté de l'auriculaire, ce qui, pour ceux qui s'inté-

ressent à la chiroscope, n'est pas en faveur de grosses capacités intellectuelles.

Laxité spéciale des membres avec hypotonie.

Enfin, anomalies cardiaques : maladie de Roger, rétrécissement de l'artère pulmonaire, hernies ombilicales, spina bifida, cryptorchidie.

Tous éléments en faveur de l'origine gamétique de l'affection.

Nous arrivons maintenant au second élément du syndrome : les troubles psychiques.

Tous les degrés sont possibles, de l'imbécillité à l'idiotie, mais il y a toujours diminution considérable de l'intelligence : le visage est inexpressif, rires et pleurs alternent sans transition et rapidement. La mémoire est rudimentaire, sauf ce qui touche à la musique et au rythme.

D'ailleurs, l'instinct d'imitation est très poussé.

La parole est retardée, difficile, avec voix rauque, explosive, mais le comportement général, sauf au tout début de la vie où il y a absence de réaction, est la vivacité, l'instabilité, l'agitation incessante, ce qui fait de ces enfants des turbulents, peu obéissants.

Mais ils sont affectueux, recherchent les caresses, reconnaissent leur entourage, et ces éléments joints à l'instinct d'imitation, permettent une certaine adaptation humaine, mais non sociale.

Ajoutons quelques éléments que l'on rattache généralement à l'insuffisance thyroïdienne (nous verrons comment il faut entendre cette participation), peau sèche, insuffisance des téguments, frilosité, cheveux cassants, secs, obésité, sourcils raréfiés, etc.

L'évolution de cette affection, reconnaissable en général dès la naissance, n'est pas compatible habituellement avec une longue survie.

60 à 75 % meurent avant la puberté et 90 % avant la vingt-cinquième année.

Lorsque, rarement, ils dépassent ces âges, c'est avec tous les attributs de l'infantilisme. Le développement intellectuel et physique ne s'accroît que lentement et irrégulièrement.

Le visage, fait essentiel de cette maladie, ne se modifie guère et, de plus, quelques dystrophies supplémentaires peuvent apparaître.

Ces malades ne présentent qu'une faible résistance aux affections intercurrentes, surtout les maladies pulmonaires aiguës.

Quels sont donc les facteurs capables d'influer sur l'apparition de cette affection ?

D'abord, considérons qu'il s'agit d'un syndrome relativement fréquent, les mongoliens représentant au moins 10 % des arriérés; mais, comme le fait remarquer le Professeur Lereboullet, un trait fondamental ressort de la plupart des observations : le mongolisme est un accident dans une famille. Un seul enfant est mongolien et aucun des traits de cet état si caractéristique ne se retrouve chez les autres enfants : nous verrons plus loin ce qu'il faut penser de l'existence possible de dystrophies chez les collatéraux.

Il a été discuté aussi pour savoir si le nombre de mongoliens a augmenté depuis une vingtaine d'années; aucune statistique vraie n'a été faite dans ce

sens; on a, par contre, classé les mongoliens comparativement au nombre d'idioties ou d'arriérations psychiques constatées dans les établissements spéciaux.

D'après Van der Scheer, les mongoloïdes représentent une proportion de 5 % environ, mais il faut bien remarquer que ce pourcentage ne représente pas la proportion de mongoliens à la naissance : car ils meurent tôt. Enfin, certains, gardés dans les familles, n'influencent pas, de ce fait, le taux des statistiques, mais beaucoup d'auteurs estiment que leur nombre a augmenté cependant.

Par rapport aux pays respectifs, il faut remarquer que le mongolisme n'est pas l'apanage de la race blanche.

A la suite d'une étude faite aux Etats-Unis, où l'on en aurait estimé le nombre à 28.000, un auteur a déclaré avec humour qu'il en était des mongoliens comme des étoiles dans la nuit, plus on en recherche, plus on en découvre, et d'autres encore abondent dans ce sens, en écrivant que le grand nombre de mongoliens est dû simplement à la meilleure connaissance de l'affection. Cependant, il semble bien que leur nombre ait augmenté depuis la guerre de 1914-1918.

Beaucoup d'auteurs estiment que les émotions, les privations, l'hygiène alimentaire défectueuse, les fatigues multiples ont un retentissement appréciable; mais, d'autres encore, répondent que le mongolisme a augmenté dans les pays non belligérants où il n'existait aucune perturbation.

Cependant, nous retiendrons la remarque de Serra

y Gomez de Barcelone, qui a observé, dans les naissances de ces derniers mois, dans la classe pauvre, une recrudescence du type mongolien. Il s'agit là d'un document oral sur lequel nous n'avons aucune autre donnée pour le moment, mais cela incite à penser que probablement avec la guerre actuelle, précédée d'une longue période de tension, « la guerre des nerfs », comme on l'a justement appelée, le nombre des naissances mongoliennes va augmenter. Revenons aux facteurs intrinsèques susceptibles de laisser apparaître ce syndrome.

L'explication couramment adoptée est qu'il s'agit d'une encéphalopathie constituée à la naissance par l'agénésie des cellules corticales, avec, à la base, la constatation d'un petit cerveau globuleux, d'aspect parfois gélatiniforme. Au microscope, hypoplasie corticale, prolongements cellulaires rares et peu ramifiés, corps chromatophiles mal différenciés, pas de granulations pigmentaires, fibres nerveuses mal myélinisées, sclérose névroglique.

La lésion une fois constatée, on a pensé tout naturellement incriminer les grandes intoxications : alcoolisme, tuberculose, syphilis. A propos de celle-ci, Dop, dans sa thèse, montre que si son rôle est évident parfois, il manque complètement dans d'autres cas. En tous cas, la façon dont la syphilis agirait est difficile à expliquer.

Grâce à la théorie assez obscure de « l'exhaustion product », l'intoxication ou la toxi-infection joueront un rôle capital chez une génitrice dont le pouvoir de reproduction est épuisé, parfois dès le début de la

carrière maternelle, parfois et bien plus souvent, quand elle est âgée, lors de la procréation, ou si elle a atteint la fin d'une longue série de grossesses (G. Blechmann).

Presque toujours, la syphilis serait donc responsable d'un processus inflammatoire de méningo-encéphalite, d'où l'agénésie cellulaire, et, en surplus, elle créerait les malformations et les insuffisances endocriniennes, dont, pour certains, le rôle serait capital dans la genèse de la dystrophie. Ainsi, dit Blechmann, le tréponème agirait d'une manière double et presque contradictoire.

a) *Ab ovo* (processus de l'épuisement),

b) Sur le fœtus (processus inflammatoire).

Mais ces explications pathogéniques ont soulevé toute une série d'objections : sans parler de l'influence nulle de la thérapeutique anti-syphilitique, il est avéré que le mongolisme apparaît dans des familles où il n'existe ni tuberculose, ni syphilis, à moins que, par pétition de principe, l'occurrence de la dystrophie qui nous occupe, entraîne à croire à la syphilis.

Sans doute, on a trouvé la réaction de Bordet-Wassermann positive dans 33 % des cas dans le sérum, dans 11 % des cas dans le liquide céphalo-rachidien.

Il y a hyperalbuminose rachidienne et réaction de Lange dans 100 % des cas.

Mais les cas de polymongolisme sont exceptionnels. On peut retrouver dans la famille (ascendants ou collatéraux) plus ou moins ébauchés, des aspects dystrophiques mongoloïdes.

Certains phénomènes sont incontestablement héréditaires, tels que la langue plicaturée.

Lorsqu'un jumeau est mongolien, il est exceptionnel que l'autre le soit : il ne le sera que s'il s'agit d'une grossesse monovitelline.

En effet, quand, chez deux jumeaux, l'un est mongolien et l'autre ne l'est pas, la grossesse est toujours bivitelline : il y a deux placentas.

Voilà donc un facteur : la syphilis, dont on vient de signaler qu'il n'apporte aucune contribution à la thérapeutique.

D'autres facteurs, d'origine familiale, apportent sinon des arguments pathogéniques certains, au moins des déductions prophylactiques dont l'intérêt est loin d'être négligeable.

On a étudié, à ce propos, surtout les parents du mongolien : la question de l'âge des géniteurs a beaucoup retenu l'attention; il semble que l'âge du père ne joue aucun rôle. Il n'en est pas de même de la mère. Il semblerait, dit Péhu, que l'âge avancé de la mère soit un facteur important. Par ce terme d' « avancé », on entend : à partir de 38-40 ans. Il semble, en effet, établi que l'âge moyen des mères engendrant des produits normaux bien constitués est de 26 à 30 ans. Mais la marge est grande : elle commence à 20 ans et va jusqu'à la quarantaine.

Par contre, beaucoup de mères de mongoliens sont — obstétricalement — âgées. La règle cependant n'est pas absolue : un nombre relativement élevé de mères sont des femmes jeunes et l'on constate assez souvent que le mongoloïde est un premier né.

Le passé obstétrical semble plus important que l'âge en lui-même. On a examiné minutieusement quel est le numéro d'ordre de naissance d'un mongoloïde. Les résultats ne sont pas toujours concordants. Toutefois, on s'accorde généralement à dire que le mongoloïde est plutôt, sinon le dernier né, du moins placé dans la dernière série.

On insiste aussi sur le fait qu'il existe entre le précédent normal et le mongol un intervalle beaucoup plus grand qu'entre les autres enfants sains.

En réalité, il faut retenir que les mongols sont, plus volontiers, les derniers rejetons tardifs d'une famille nombreuse.

Autre élément encore, fréquemment les mères ont eu des fausses couches ou des avortements. Citons la statistique d'H. Orel qui, sur 400 cas de grossesses chez 86 mères de mongoloïdes, trouve 42 avortements spontanés et 4 avortements artificiels.

Van der Scheer a pu recueillir des renseignements sur 257 familles avec mongoloïdes. Dans 108 d'entre elles, on relève des avortements ou des morts-nés et sur un total de 1697 enfants nés, 206 avortements et 38 morts nés. La proportion est donc forte. Mais quand il s'agit de fixer les causes elles-mêmes de ces avortements, les auteurs sont plus réservés. On fait volontiers intervenir, comme nous l'avons vu plus haut à propos de la syphilis, les anomalies utérines.

Voyons maintenant les collatéraux du mongol. Déjà Van der Scheer s'était appesanti sur cet aspect de la question. Et il écrit : « Dans des familles avec mongoloïdes, il n'est pas rare que d'autres enfants soient

nés avec des malformations ou des anomalies congénitales ».

Mais c'est le Professeur Agrégé Turpin qui a fait l'enquête la plus approfondie là-dessus, portant sur 104 observations et des recherches dans les maternités parisiennes. Et il écrit : « L'examen maternel nous a permis de constater que la fréquence de la syphilis, de la tuberculose, n'est pas supérieure à celle de la population témoin. Aucune maladie infectieuse ou viscérale ne retient non plus l'attention ; parmi les dystrophies, la langue scrotale observée 3 fois sur 62 femmes, est à considérer puisque cette anomalie appartient précisément à la symptomatologie mongolienne ».

Mais, beaucoup plus importantes à notre point de vue, sont les anomalies psychiques.

On a pu noter, en effet, en examinant 82 mères de mongoliens, 2 cas de débilité mentale, un de retard de la fonction du langage, un d'amnésie, un de troubles confusionnels avec fuite et impulsions, 4 de psychasthénie et 6 de folie puerpérale.

L'examen paternel, pratiqué 76 fois, a mis en présence de faits comparables.

Parmi les collatéraux des mongoloïdes, il faut retenir d'abord la haute proportion des naissances avant terme, 7,3 %. Cette proportion est à rapprocher, d'une part, du taux enregistré chez les mongoliens eux-mêmes (21,2 %) et du taux de la prématuration moyenne en France : 2,14 %.

Les troubles de la croissance sont anormalement

fréquents eux aussi. Parmi les collatéraux nés à terme : 5 débiles congénitaux, 4 athrepsiques, 5 hypothyrepsiques, 2 cryptorchides. Parmi les dystrophies, citons, avec Turpin, 1 cas de micromélie unilatérale avec pied bot, et un pourcentage de langue plicaturée de 5,3 %. Le taux général étant de 1,3.

Il en est de même des pourcentages de fausses couches, morti-natalité et mortalité infantile.

Enfin, les anomalies neuro-psychiques frappent ces collatéraux, qu'il s'agisse de retard de la fonction du langage (6), d'épisodes convulsifs (3), de névropathie (3), d'asthme (2), d'arriération intellectuelle (1), d'épilepsie (1), de paralysie (1), de cécité congénitale (1).

Par contre, la proportion des naissances gémellaires : 1,6 %, est peu différente de la proportion moyenne observée en France : 1,1 % environ.

«Au total, écrit R. Turpin, cette étude des collatéraux de nos 104 malades, montre que plus du tiers de ces enfants au-delà de l'âge de 1 an, est entaché d'une anomalie.

« Aucune autre maladie, la schizophrénie exceptée, ne s'accompagne d'une telle proportion familiale d'anormaux ».

Et l'étude de Turpin signale, une fois de plus, que ces malades sont toujours une exception dans leur famille.

Cette rareté des cas familiaux tient à la condition subléthale qui lui est propre, et à l'influence de l'âge maternel sur la dystrophie.

La consanguinité parmi les parents n'est pas très différente de la fréquence observée en France.

La répartition du mongolisme suivant le sexe peut, au contraire, avoir une signification génétique.

« En regard de 63 mongoliens mâles, dit R. Turpin, dans son étude, dont un était hermaphrodite à la naissance, nous n'avons que 41 mongoliens femelles. Cette différence avec la normale est très significative ».

Nous retiendrons donc tous ces éléments en vue de déterminer une certaine prophylaxie, si l'on peut vraiment employer ce terme.

Envisageant un autre aspect du problème, certains anthropologistes considèrent l'ensemble des mongoliens comme un rameau de la grande race mongoloïde : Kalmouks, Bouriates, Chinois, Mongols.

Le mongolisme infantile serait le témoignage matériel d'un retour par le mode atavique à des caractères somatiques de la race mongole. Le gros argument étant la ressemblance des visages. Mais, chemin faisant, nous avons signalé les différences entre mongoliens et mongols. Ajoutons encore l'absence, chez les malades, de la tache pigmentaire spéciale mongolienne.

Autre élément : on retrouve le mongolisme un peu dans toutes les races, y compris les Chinois.

Et pour admettre ces vues, il faudrait aussi admettre que la race jaune a, dans l'histoire humaine, précédé la race blanche, ce qui reste à démontrer.

Citons la théorie endocrinienne pure fondée sur des

troubles hypothétiques du métabolisme intra-utérin. Sans doute, il existe des facteurs endocriniens, mais ils sont eux-mêmes la conséquence de l'atteinte générale.

Retenons l'hypothèse de Van der Scheer qui explique le mongolisme par une cause simplement mécanique. De la sixième à la huitième semaine de la grossesse, l'embryon subit une compression exercée par un sac amniotique trop étroit. Il faut en rechercher la raison dans une nidation défectueuse.

La place occupé par l'œuf est trop limitée : il ne peut donc se développer que dans des conditions anormales. Il en résulte une accentuation de la courbure nucale, une plicature de l'extrémité céphalique.

Ainsi sont enregistrés deux ordres de conséquences : les premières sont représentées par les effets directs de la pression sur le crâne, la face et la colonne vertébrale.

Ce seraient les régions du diencephale qui subiraient en particulier les effets de cette compression.

Les autres conséquences sont des manifestations à distance, dues, pour Van der Scheer, à l'ischémie.

Assurément, cette hypothèse est intéressante pour expliquer la prédominance céphalique de l'affection, Mais elle fait intervenir une nidation défectueuse, qu'il est difficile d'invoquer à la première grossesse.

De même, des métrites rebelles ne favorisent pas le mongolisme. Enfin, l'existence de l'oligo amnios, lors de l'accouchement, n'a pas été enregistrée et que,

inversement, lorsqu'elle existe, elle, ou bien une hydramnios, le nouveau-né n'est pas pour cela mongolien.

Et l'on arrive à l'origine germinale de l'affection. Le fait a déjà été soulevé à propos des jumeaux : l'apparition du mongolisme est à la fois contemporaine et fonction de la rencontre d'un ovule ou d'un spermatozoïde, déjà mongolien l'un ou l'autre, par prédestination.

Le mongolisme serait une dystrophie liée au germe (et non une maladie). Comme elle s'accompagne (écrit G. Blechmann), avec élection de stigmates que les lois mendéliennes confirment comme héréditaires, telle la langue plicaturée, la conception du mongolisme vire du tout au tout et nous sommes aux antipodes des théories qui incriminent l'infection ou les endocrines, sans avoir jamais obtenu la franche consécration étiologique, humorale ou thérapeutique.

L'origine gamétique peut expliquer: 1° la détérioration de tout le système organique par la dystrophie; 2° l'impossibilité de coexistence d'un idiot mongolien et d'un enfant normal si la grossesse gémellaire est univitelline (c'est-à-dire avec un chorion unique et deux enfants du même sexe).

Mais l'accord est loin d'être réalisé sur le mécanisme intime du phénomène.

Jenkins pense que l'étiologie réside dans les modifications du spermatozoïde par l'action toxique des sécrétions de la muqueuse utérine en rapport avec l'âge relativement avancé de la mère, d'où diminu-

tion de la vitalité de l'œuf. Crookshank a écrit que le mongolisme est une réversion vers une race mongolienne ou vers un ancêtre prépithécantrophe de la période tertiaire prémongolienne.

Pour Bleyer, l'imbécillité mongolienne est une mutation gamétique de type dégressif, c'est-à-dire que cette dystrophie obéissant aux lois de l'hérédité est récessive et apparaît par mutation. Elle n'est donc ni progressive, ni régressive, mais « dégressive », ce qui signifie, écrit G. Blechmann, que le produit est défectueux et d'ailleurs incapable de se reproduire.

C'est là qu'il nous faut rappeler les études de R. Turpin, qui montrent que des conditions subléthales propres aux mongoliens, s'étendent à certains collatéraux. Et dans les ascendants, nous avons vu les troubles psycho-sensoriels plus fréquents, et il faut conclure, avec R. Turpin, que « cette dystrophie (la langue plicaturée) a la valeur d'un caractère dominant, transmis suivant les lois de l'hérédité discontinue ».

« D'ailleurs, écrit encore Turpin, la théorie germinale s'accorde mieux que les théories infectieuses ou traumatiques avec l'opinion actuelle qui tend à donner une base génétique à tout processus morphogénétique. Les données recueillies sont compatibles avec plusieurs hypothèses génétiques.

a) La première est celle de la substitution d'un seul gène. Pour qu'elle puisse être retenue, il faudrait que

l'expression de ce gène fut polymorphe, influençable par l'ambiance.

b) La seconde est celle d'une détermination polymérique. Plusieurs gènes seraient nécessaires pour produire par des combinaisons mendéliennes la dystrophie.

Les conditions familiales du mongolisme, ses rapports avec la gémellité, s'accommoderaient de cette théorie.

c) Il y a d'ailleurs une troisième hypothèse, elle aussi acceptable, celle du mongolisme solidaire d'une anomalie chromosomique. Cette hypothèse serait compatible avec l'existence des formes frustes et des formes typiques du mongolisme.

Ces théories ne doivent pas nous faire perdre de vue la seconde condition qui joue un rôle dans l'apparition du mongolisme : l'âge maternel.

Cette maladie est le meilleur exemple que peut nous fournir actuellement la pathologie humaine, de la conjonction des forces héréditaires et ambiantes.

Le milieu maternel influence grandement les chances d'apparition de cette dystrophie.

On a pu calculer que la proportion de 1,2 % de 40 à 45 ans, atteint 3 % de 45 à 50 ans et 17 % au-delà ».

Et, enfin, cette conclusion de R. Turpin, qui nous paraît d'un grand intérêt :

« Il n'est pas excessif de dire que la fréquence du mongolisme serait réduite des deux tiers au moins,

si la procréation pour la femme était limitée à la période de la vie qui s'étend de 20 à 30 ans ».

Nous avons ainsi dégagé, chemin faisant, tous les éléments permettant soit des espoirs thérapeutiques, soit préparant des déceptions, tel, parmi ceux-ci, le traitement anti-syphilitique. Cette affection n'est pas incurable et « l'amélioration spontanée, écrit le Professeur Lereboullet, qui se dessine souvent au cours de l'évolution, est bien plus rapide et surtout plus marquée, si l'on institue une thérapeutique appropriée ». Or, cette thérapeutique, pour être efficace, doit être complexe et persévérante.

En effet, c'est à plusieurs ordres de symptômes que l'on a à s'attaquer :

- les altérations psychiques,
- les troubles de croissance,
- l'agitation et la turbulence,
- les troubles de la nutrition,

A propos des troubles de la nutrition, on a vu la fréquence des manifestations hypo-thyroïdiennes, suffisant parfois à envisager un diagnostic différentiel avec le myxœdème.

En fait, il s'agit d'une association de troubles thyroïdiens toujours frustes et peu nombreux, sur lesquels la thérapeutique pourra agir.

Signalons aussi, chez les enfants très retardés, l'hypothèse qui a été envisagée d'une involution trop précoce et trop accusée du thymus.

Contre l'hyper-excitabilité nerveuse, le gardénal à petites doses répétées et continues est très employé :

1 centigramme le matin au réveil; la même dose au coucher. Le calcium peut être un adjuvant utile.

Pour assurer la croissance et le développement, on peut s'adresser aux extraits thyroïdiens, aux vitamines. Pour celles-ci, la vitamine D s'impose, mais A et B peuvent être adjointes. Enfin, C sera facilement administré avec certains fruits.

L'extrait thyroïdien peut être donné sous toutes ses formes : extraits glandulaires ou hormones synthétiques, à condition que ce soit à petites doses et qu'il soit surveillé. On cite des cas de points d'ossification apparus précocement à 3 ans chez un enfant traité à la thyroïdine.

Ajoutons aussi qu'il y a antinomie entre ce traitement thyroïdien et l'agitation de l'enfant.

Il est bon d'adjoindre souvent, en alternant, l'hypophyse antérieure, le thymus.

Au point de vue posologie, le Professeur Lereboullet conseille l'opothérapie en deux prises, en dehors des principaux repas, par exemple 1 centigramme d'extrait thyroïdien chaque fois, pendant 10 jours; les 10 jours suivants, thymus, de préférence injectable.

Dans le même ordre d'idées, on peut s'adresser au phosphore, à l'iode : acide phosphorique et sirop iodotannique par exemple.

Si la notion de syphilis est suspectée et même systématiquement pour certains auteurs, un traitement spécifique est institué : mercure et arsenic; ainsi, 3 séries de sulfarsénol et 3 séries de frictions mercu-

rielles alternées dans l'année, et aussi sirop de Gilbert-Stovarsol.

Telles sont les armes thérapeutiques officinales. Il reste la cure médico-pédagogique qui a son importance. C'est une erreur de placer les enfants en milieu habituel où ils ne peuvent aucunement développer leur intellect. Les parents peuvent déjà, avec beaucoup de persévérance, commencer cette cure, essayer d'apprendre à parler à ces enfants, en utilisant leurs tendances affectives, leur mémoire des noms, car le petit mongolien s'attache à ceux qui s'occupent de lui. Enfin, au bout de quelques années, surtout s'il y a plusieurs enfants dans la famille, une maison spéciale est préférable. Et, dit de Parrel, la cure en maison de rééducation comprend trois stades : la période d'observation et d'initiation, en s'efforçant de capter les goûts de l'enfant, d'alerter son ouïe, son odorat.

Puis, période de réadaptation psycho-motrice méthodique.

Enfin, période d'exploitation du terrain conquis.

Ainsi, une certaine réadaptation est possible : ces enfants ne feront plus « tache » dans leur famille. Un observateur peu minutieux ne les remarquera guère comme anormaux au premier contact. Le mongolien pourra rendre quelques services dans sa famille.

CONCLUSIONS

I. — Il semble, à la lumière des statistiques diverses, que le développement du mongolisme après la guerre de 1914-1918, ait été considéré par les uns comme en voie d'accroissement, par les autres comme stationnaire.

II. — Quel que soit l'état actuel de l'opinion à ce sujet, il n'en reste pas moins que, du fait même que l'on ait pu croire à un accroissement de cette curieuse affection, son étude est plus que jamais nécessaire, en raison des bouleversements sociaux et des facteurs de misère, de fatigue, inhérents à la situation actuelle.

III. — S'il n'existe pas de thérapeutique spécifique du mongolisme, par contre le mot décevant n'est plus de mise si l'on a dû mettre en œuvre les médications opothérapiques, les médications calmantes, les facteurs de croissance, conjugués aux méthodes de rééducation psychique et motrice, le tout joint aux efforts patients et intelligents du milieu familial.

IV. — Il semble que la prophylaxie résiderait, outre les facteurs extrinsèques envisagés, dans la surveillance des géniteurs, quant à leur état physique et même psychique.

Vu :

LE DOYEN :
TIFFENEAU.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
CARNOT.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- BABONNEIX (L.) et LHERMITTE (J.). — Sur un cas de mongolisme accompagné par une méningite gommeuse de la base du cerveau. *Revue Neurologie*, déc. 1936.
- BOURGIN (M.). — La maladie de Langdown Down ou les problèmes du mongolisme. *Le Concours médical*, n° 8, 19 février 1939.
- LÉVY-VALENSI. — Précis de Psychiatrie.
- DE PARREL. — La réadaptation des petits mongoliens, février 1937.
- MUSSIO FOURNIER (J.-C.) et CERVINO DE MONTEVIDEO (J.-M.). — Thyroïdine et points d'ossification. A propos d'une idiote mongolique âgée d'un an et traitée par la thyroïdine. *Bulletin Académie Médecine*, 15 juin 1937.
- LEREBOULLET. — Etude clinique, étiologique et thérapeutique du mongolisme. *Le Nourrisson*, mai 1938.
- Le Mongolisme. *Paris Médical*, 28 février 1931.
- Traitement du Mongolisme. *Le Concours Médical*, XII, 1933.
- PÉHU. — Le problème du mongolisme infantile. *La Médecine*, août 1936.
- TURPIN (R.). — Les conditions d'apparition du mongolisme. *L'Union Médicale du Canada*, déc. 1938.
- BLECHMANN (G.). — Les jumeaux mongoliens.



IMPRIMERIE SPECIALE
DE
MM. VIGOT Frères



